

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 1 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

EMERGENZA NEI PAZIENTI EMOFILICI
PROCEDURA
PER LA GESTIONE PREOSPEDALIERA

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 2 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

INDICE

Premessa.....	p. 3
Procedura.....	p. 4
Intervista telefonica dell'Operatore della Centrale Operativa 118	p. 4
Competenze dell'Equipaggio del Mezzo di Soccorso Avanzato (MSA)	p. 5
Competenze dell'Equipaggio del Mezzo di Soccorso di Base (MSB)	p. 5
Competenze del Medico di Centrale Operativa (medico COP)	p. 6
Gestione documentale.....	p. 7
Allegato n° 1: La medicalizzazione a distanza.....	p. 9
Allegato n° 2: Fisiopatologia, manifestazioni emorragiche e terapia.....	p. 11
Fisiopatologia dell'emofilia e delle sindromi emofiliche	p. 11
L'emorragia nel paziente emofilico	p. 12
Possibilità terapeutiche nel paziente emofilico	p. 12
Allegato n° 3: Farmaci impiegati nel trattamento dell'emofilia.....	p. 15

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr style="width: 80%; margin: auto;"/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 3 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

PREMESSA

Nell'autunno del 2007, nell'ambito dell'obiettivo 12/2007 assegnato all'Azienda Provinciale per i Servizi Sanitari dalla Provincia Autonoma di Trento, è stato ridefinito il modello minimo di medicalizzazione dell'intervento di emergenza in ambito extraospedaliero garantibile in tutto il territorio provinciale 24/24 ore, 7/7 giorni.

Tale standard è stato identificato nella cosiddetta medicalizzazione a distanza, ossia nella protezione e nel sostegno avanzato delle funzioni vitali dei pazienti soccorsi garantibili dall'interazione tra il medico della Centrale Operativa 118 e l'infermiere di emergenza intervenuto sul luogo dell'evento, supportata dalla trasmissione di informazioni, dati e immagini, quando possibile e quando richieste.

A tale standard minimo si aggiungono, quando possibile, la medicalizzazione sul posto tramite elicottero o auto medica.

La medicalizzazione a distanza presuppone una specifica competenza infermieristica nella gestione del paziente a rischio di rapida compromissione delle funzioni vitali e del paziente compromesso.

In questo contesto è compito del medico di centrale prescrivere la terapia d'urgenza necessaria e decidere la destinazione sanitaria opportuna per il paziente soccorso.

Al medico della centrale operativa compete inoltre decidere se intervenire personalmente sul luogo dell'evento in circostanze complesse - quali eventi maggiori o a rischio ambientale non ordinario - o in rendez vous con altri mezzi di soccorso per casi selezionati.

L'emofilia è una malattia rara, rappresentata da un disordine emorragico, ereditario causato da mutazioni del gene del fattore VIII nell'emofilia A o del fattore IX nell'emofilia B (Allegato 2).

La terapia di scelta dell'emofilia è tipicamente sostitutiva. Si attua mediante concentrati del fattore carente, che viene somministrato a posologia ed intervalli diversificati a seconda della gravità della forma e dell'evento occorso.

ALCUNI pazienti emofilici (di solito quelli con carenza grave), o i loro care giver (ad esempio i genitori in caso di bambini), vengono addestrati dal Centro Emofilia di riferimento (in carico al Servizio di Immunoematologia e Trasfusione - S.I.T. - dell'Ospedale S. Chiara per la Provincia di Trento) alla terapia domiciliare, ovvero al riconoscimento degli eventi emorragici, alla scelta della posologia del farmaco da infondere ed alla sua somministrazione endovenosa e dispongono di un quantitativo di farmaci utile a coprire il loro fabbisogno terapeutico in urgenza (Allegato 3).

In Trentino la distribuzione dei farmaci è **diretta** da parte del Centro Emofilia del S.I.T. dell'Ospedale S. Chiara di Trento, che soddisfa il fabbisogno intra ed extraospedaliero, a valenza provinciale.

La gestione extraospedaliera del paziente emofilico in ambito provinciale si colloca nel modello sopradescritto.

L'opportunità di concordare un protocollo operativo in emergenza risponde a criteri di accessibilità alle cure su tutto il territorio provinciale ed alla realizzazione della loro continuità in un'ottica di rete, che, per una patologia rara come l'emofilia, deve coinvolgere il Centro Emofilia di riferimento provinciale, in particolare in condizioni di urgenza/emergenza.

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 4 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

PROCEDURA

INTERVISTA TELEFONICA DELL'OPERATORE DELLA CENTRALE OPERATIVA 118

La fase extraospedaliera del soccorso inizia con l'attivazione della Centrale Operativa Provinciale (COP) da parte del paziente e/o degli astanti e con l'attribuzione del codice di criticità in base al quadro clinico riferito, al luogo in cui si trova il paziente e alla possibilità e alla qualità del supporto fornibile immediatamente dagli astanti.

Nella gestione dell'evento, gli Operatori della COP possono essere informati dello stato di **emofilia** del paziente, residente o turista, con diverse modalità:

1. per comunicazione **diretta del paziente**, che si identifica come emofilico;
2. per comunicazione **indiretta** da parte di parenti o conoscenti o attraverso il rinvenimento della tessera di patologia tra gli effetti personali e che il paziente emofilico porta di solito sempre con sé;
3. attraverso il **sistema informatico del 118 (EMMA)** per i pazienti residenti o domiciliati in provincia di Trento, quando l'Operatore COP inserisce il nominativo del paziente ricorrendo all'anagrafica provinciale.

Il **database dei pazienti con bisogni speciali** - inserito in EMMA all'interno dell'archivio "pazienti abituali" - è stato predisposto ed integrato per consentire l'identificazione e l'evidenziazione del paziente come "paziente con bisogni speciali", specificando nel campo note che trattasi di "paziente con emofilia".

L'Operatore della COP si adopera per acquisire queste ulteriori informazioni dal paziente o dagli astanti:

1. se il paziente dispone di una **scorta di farmaci antiemofilici** (Allegato 3);
2. in caso affermativo dispone che tali farmaci **accompagnino il paziente**, che siano tenuti a disposizione dello stesso per tutto l'iter del soccorso e che non vengano smarriti (sono farmaci molto costosi);
3. **indicazioni aggiuntive di uno shock emorragico grave** (pallore cutaneo e/o mucoso, astenia marcata, polso flebile, sintomi suggestivi di ipotensione, altri parametri eventualmente possibili) ed informazioni su traumi recenti, ricoveri ospedalieri recenti (soprattutto chirurgici), altre terapie in corso (Allegato 2).
4. un **numero telefonico** di un parente stretto e/o di persone referenti, informate della patologia del paziente;

In seguito l'Operatore della COP:

1. **invia sul posto in prima istanza sempre il mezzo di soccorso avanzato (MSA)** tutte le volte che sia disponibile, avvisando l'equipaggio del problema emorragico del paziente;
2. segnala il caso al **Medico di Centrale Operativa (Medico COP)**;
3. rimane a disposizione per eventuale facilitazione del **contatto telefonico tra il Medico COP ed il Medico del Servizio di Immunoematologia e Trasfusione (Medico SIT), reperibile h 24 attraverso il centralino dell'Ospedale Santa Chiara di Trento**, per precisazione della diagnosi e informazioni sulla presenza di eventuali inibitori (Allegato 1);
4. rimane a disposizione per eventuale facilitazione degli altri contatti telefonici tra Medico COP, equipaggio MSA, medico SIT e Pronto Soccorso dell'Ospedale S. Chiara.

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 5 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

EQUIPAGGIO DEL MEZZO DI SOCCORSO AVANZATO (MSA)

Il mezzo MSA è il mezzo d'elezione che viene inviato in prima istanza in soccorso di un paziente emofilico.

Il Personale del 118 sul mezzo MSA:

1. **informa la COP qualora venisse a conoscenza della condizione di emofilia** del paziente se questa non fosse già stata comunicata all'uscita;
2. valuta lo stato di coscienza con la **Glasgow Coma Scale**;
3. valuta **ABC** (Airway, Breathing, Circulation) ed effettua le manovre correttive adeguate se necessario;
4. rileva gli ulteriori **parametri vitali**: FR, FC, PAO, SaO2%, Glicemia se necessaria per quadro clinico o anamnesi del paziente;
5. procura un **accesso venoso**, inizia l'**infusione di liquidi**, **somministra O2**;
6. nel caso in cui il paziente disponga di **farmaci antiemorragici d'emergenza specifici per la patologia di base (in dotazione solo al paziente e non al sistema 118) si assicura che tali farmaci, se non somministrati su prescrizione del Medico COP, accompagnino il paziente per tutto il soccorso**, a disposizione degli operatori presenti sul mezzo, di quelli sopraggiunti successivamente (Medico di uscita per il distretto di Trento, Medico di Centrale di concerto con il medico STI) e/o del Pronto Soccorso dell'Ospedale S. Chiara (i farmaci in dotazione al paziente potrebbero essere essenziali per la terapia ed hanno un costo elevato);
7. **comunica al Medico COP** le condizioni del paziente per l'eventuale prescrizione di terapia infusiva e farmacologica di supporto (per esempio nello shock emorragico) o per l'eventuale somministrazione d'emergenza dei farmaci eventualmente in dotazione al paziente;
8. **segue le indicazioni del Medico COP**, effettuate di concerto con il Medico SIT, sulla destinazione finale del paziente, trasmettendo eventuali variazioni delle condizioni cliniche.

EQUIPAGGIO DEL MEZZO DI SOCCORSO DI BASE (MSB)

Il mezzo MSB viene inviato in seconda istanza in soccorso di un paziente emofilico quando, per ragioni logistiche ed organizzative, non sia possibile inviare un MSA.

Il Personale del 118 sul mezzo MSB:

1. **informa la COP qualora venisse a conoscenza della condizione di emofilia** del paziente se questa non fosse già stata comunicata all'uscita;
2. valuta lo stato di coscienza con il sistema **AVPU** in uso (Alert, Verbal, Pain, Unresponsive);
3. valuta **ABC** (Airway, Breathing, Circulation) ed effettuare le manovre correttive adeguate se necessario;
4. rileva i **parametri vitali** essenziali: FR, FC, PAO, SaO2%;
5. nel caso in cui il paziente disponga di una **scorta di farmaci personale** per la terapia dell'emofilia **si assicura che tali farmaci accompagnino il paziente per tutta la durata del soccorso**, a disposizione degli operatori presenti sul mezzo, di quelli sopraggiunti successivamente (Infermiere, Medico di uscita per il distretto di Trento, Medico COP di concerto con il Medico STI) e/o del Pronto Soccorso dell'Ospedale S. Chiara (i farmaci in dotazione al paziente potrebbero essere essenziali per la terapia ed hanno un costo elevato);

REDDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
---	--	---

<p>Azienda Provinciale</p>  <p>per i Servizi Sanitari</p>	<p><i>Azienda Provinciale Servizi Sanitari</i> Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera</p>	<p>Pagina 6 di 17</p> <hr/> <p>Revisione 00</p> <hr/> <p>Data: 30 giugno 2010</p>
--	--	---

6. **comunica alla COP** le condizioni del paziente e l'eventuale "presa in carico" dei farmaci in uso al paziente stesso;
7. **segue le indicazioni della COP** sulla destinazione finale del paziente, trasmettendo eventuali variazioni delle condizioni cliniche.

<p>REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti</p>	<p>VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti</p>	<p>Data di approvazione</p> <hr/> <p>APPROVATO Dott. Luciano Flor</p>
---	---	--

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 7 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

MEDICO DI CENTRALE OPERATIVA

Ricevuta la segnalazione da parte dell'operatore della COP che vi è in corso la gestione di un paziente emofilico il Medico di Centrale Operativa:

1. ricerca un **contatto con l'equipaggio MSA/MSB** sul luogo dell'evento per acquisire le informazioni sulle condizioni del paziente e sulla disponibilità di farmaci personali in uso allo stesso;
2. si assicura che sia stato approntato l'accesso venoso, il monitoraggio del ritmo cardiaco e dei parametri vitali;
3. fornisce le indicazioni per il trattamento delle condizioni a rischio di vita se presenti;
4. reperisce eventuali informazioni cliniche del paziente consultando il Sistema Informativo Ospedaliero - SIO
5. **ricerca un contatto con il Medico SIT** attraverso la COP per decidere la somministrazione della terapia analgesica, di supporto ed eventualmente antiemorragica in dotazione al paziente;
6. **dispone la destinazione ospedaliera finale all'Ospedale S. Chiara di Trento**, salvo casi eccezionali concordati con il Medico SIT, preoccupandosi che il trasporto avvenga nel più breve tempo possibile e che eventuali farmaci antiemorragici in dotazione al paziente lo accompagnino fino alla destinazione finale;
7. **informa il Pronto Soccorso** dell'Ospedale S. Chiara, che accoglierà il paziente.

GESTIONE DOCUMENTALE

OPERATORE DELLA CENTRALE OPERATIVA 118

L'Operatore di Centrale ha un ruolo importante nella gestione documentale e clinica del paziente emofilico. Si prevede che nella maggior parte dei casi sia proprio l'Operatore di centrale a identificare il paziente come "paziente emofilico" associando la "scheda paziente" alla "scheda evento" in corso. Per tale motivo si sottolinea la **necessità di una corretta gestione documentale** del caso fin dalle fasi iniziali dell'evento, quando il chiamante fornisce il cognome, nome e anno di nascita del paziente.

Alla prima chiamata di soccorso l'Operatore di centrale:

- A. genera una nuova "scheda evento" e raccoglie nome, cognome ed anno di nascita del paziente;
- B. genera una "scheda paziente" associandola alla "scheda evento", con i dati anagrafici raccolti;
- C. richiama il completamento dei dati dall'anagrafica provinciale, possibile per i pazienti residenti o domiciliati in provincia di Trento. **A questo punto il Sistema Informatico del 118 (EMMA) effettua automaticamente una ricerca del nominativo inserito tra le liste dei pazienti con bisogni speciali. Laddove il nominativo fosse rinvenuto in questo sottoelenco di pazienti, EMMA lo evidenzia all'operatore con tre modalità nella "scheda paziente": l'apertura di una finestra nella quale viene segnalato "ATTENZIONE, paziente con bisogni speciali!" (finestra che necessita di essere cliccata per essere chiusa e consentire il prosieguo), la spuntatura automatica della casella "PAZIENTE CRITICO", la comparsa della dicitura "PAZIENTE CON BISOGNI SPECIFICI" in maiuscolo di colore rosso. Nella schermata degli eventi in corso inoltre l'icona del paziente appare inserita in un quadrato rosso.**

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 8 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

D. completa i campi richiesti nelle due schede - "scheda evento" e "scheda paziente" - con i dati utili alla corretta gestione del caso, segnalando in "note scheda evento" eventuali problematiche riscontrate per la successiva loro analisi.

EQUIPAGGIO DI SOCCORSO MSB

Il personale tecnico soccorritore compila i campi richiesti nell'apposita schermata dedicata all'intervento dell'MSB all'interno della "scheda paziente", segnalando in "note scheda evento" (oltre che nelle "note" della schermata MSB) eventuali problematiche riscontrate per la loro successiva analisi.

EQUIPAGGIO DI SOCCORSO MSA

L'infermiere e/o il Medico di Uscita compilano i campi richiesti nell'apposita schermata dedicata all'intervento dell'MSA all'interno della "scheda paziente", segnalando in "note scheda evento" eventuali problematiche riscontrate per la loro successiva analisi.

Qualora l'infermiere ed il medico intervengano in tempi successivi, entrambi compilano quanto di pertinenza in diverse schermate dedicate all'intervento dell'MSA nell'ambito della stessa "scheda paziente".

Attenzione deve essere posta ad indicare per ciascun farmaco la dicitura "Prescritto" - da parte del medico di centrale - e "Somministrato" da parte del sanitario intervenuto.

MEDICO DI CENTRALE OPERATIVA – MEDICO D'USCITA

Il Medico di Centrale, e/o il Medico di uscita i compila/no la "scheda paziente" del Sistema Informatico del 118 (EMMA) per quanto di pertinenza, riportando negli appositi campi le informazioni ricevute/rilevate:

- nella Patologia Prevalente assegnare "C8": Altra patologia;
- per la Diagnosi Presunta entrare nelle Malattie del Sangue e del Sistema Ematopoietico, Disturbi della Coagulazione e scegliere l'ICD9 appropriato;
- nella scheda Paziente:
 - nella sottoscheda Paziente i parametri vitali;
 - nella sottoscheda Farmaci-Liquidi la terapia prescritta/somministrata;
 - nella sottoscheda Prestazioni le prestazioni effettuate;
 - nella sottoscheda ECG-Ritmi le caratteristiche dell'ECG a 12 derivazioni eseguito sul territorio;

Nel campo libero della scheda "note scheda evento" segnala/no eventuali problematiche riscontrate per la successiva loro analisi.

Il Medico COP, qualora abbia seguito l'evento a distanza, ha cura di selezionare la voce "MEDICAZIONE A DISTANZA" tra le voci del sottoelenco "note paziente" della scheda "note scheda evento", per la successiva analisi dei dati.

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 9 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

ALLEGATO N. 1 LA MEDICALIZZAZIONE A DISTANZA.

Nell'autunno del 2007, nell'ambito dell'obiettivo 12/2007 assegnato all'Azienda Provinciale per i Servizi Sanitari dalla Provincia Autonoma di Trento, è stato ridefinito il modello minimo di medicalizzazione dell'intervento di emergenza in ambito extraospedaliero garantibile in tutto il territorio provinciale 24/24 ore, 7/7 giorni.

Tale standard è stato identificato nella cosiddetta medicalizzazione a distanza, ossia nella protezione e nel sostegno avanzato delle funzioni vitali dei pazienti soccorsi garantibili dall'interazione tra il medico della Centrale Operativa 118 e l'infermiere di emergenza intervenuto sul luogo dell'evento, supportata dalla trasmissione di informazioni, dati e immagini, quando possibile e quando richieste.

A tale standard minimo si aggiungono, quando possibile, la medicalizzazione sul posto tramite elicottero o auto medica.

La medicalizzazione a distanza presuppone una specifica competenza infermieristica nella gestione del paziente a rischio di rapida compromissione delle funzioni vitali e del paziente compromesso.

Nel paziente a rischio di rapida compromissione delle funzioni vitali l'approccio infermieristico prevede:

1. il riconoscimento della condizione di rischio tramite l'applicazione della codifica ministeriale I0, I1, I2, I3 e I4 o del Triage Rapido per più pazienti concomitanti;
2. la predisposizione dei quattro capisaldi:
 - a. ossigenazione;
 - b. approntamento di accesso venoso periferico;
 - c. monitoraggio elettrocardiografico continuo;
 - d. registrazione dei parametri vitali.

Nel paziente compromesso nelle funzioni vitali, l'approccio infermieristico prevede l'attuazione dell'ABCD secondario, inteso come

1. A - tentativo di perfezionamento del supporto ventilatorio tramite l'inserimento di un presidio sovraglottico (tubo laringeo);
2. B - verifica dell'efficacia della ventilazione ed eventuale sua correzione;
3. C - rilevamento e correzione delle condizioni di circolo attraverso:
 - a. monitoraggio elettrocardiografico continuo;
 - b. defibrillazione se richiesta;
 - c. approntamento di via venosa periferica in via preferenziale o accesso intraosseo;
 - d. infusioni e somministrazioni di farmaci :
 - i. su prescrizione del medico della centrale operativa (o altro medico presente sul posto);
 - ii. su protocollo predefinito del responsabile dell'unità operativa.

D - raccolta di dati anamnestici e rilievo di segni e sintomi indicativi per le circostanze riassunte nello schema mnemonico noto come "5H e 5T".

Nell'ambito del modello di medicalizzazione a distanza adottato dal Sistema Sanitario Provinciale la figura del medico della Centrale Operativa è regolamentata secondo le seguenti direttive: *il medico di centrale opera continuativamente nelle ventiquattro ore. Suo compito è presidiare l'attività di centrale garantendo la medicalizzazione a distanza per tutti i pazienti che la richiedano. In tale funzione decide, secondo le circostanze e quando possibile, l'invio di dati e immagini supplementari acquisibili dall'infermiere di emergenza o da altri soccorritori. Documenta il proprio intervento nel sistema informativo di Trentino Emergenza 118, in particolare nella scheda paziente e nel campo note dell'evento. A sua discrezione può decidere di intervenire personalmente sul luogo dell'evento in circostanze complesse, quali eventi maggiori o a rischio ambientale non ordinario, o in rendez-vous con altri mezzi di soccorso in casi selezionati.*

Nella gestione di un evento che coinvolge un paziente emofilico il Medico di Centrale Operativa (Medico COP) costituisce la competenza medica di riferimento per l'equipaggio intervenuto. Competono a lui inoltre i

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 10 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

contatti con il Medico ematologo reperibile del Servizio di Immunoematologia e Trasfusione (Medico SIT) e con altri medici eventualmente coinvolti (Medico di guardia del Pronto Soccorso, Medico anestesista dell'elisoccorso, Medico della Medicina Generale, Medico del Servizio di Continuità Assistenziale).

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 11 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

ALLEGATO N. 2 FISIOPATOLOGIA, MANIFESTAZIONI EMORRAGICHE E TERAPIA.

FISIOPATOLOGIA DELL'EMOFILIA E DELLE SINDROMI EMOFILICHE

L' **emofilia** è un disordine emorragico ereditario causato da mutazioni del gene del fattore VIII (Emofilia A) o del fattore IX (Emofilia B).

La malattia è trasmessa come carattere recessivo legato al sesso e colpisce, rispettivamente, 1:5000 e 1:30000 nati maschi, senza differenze geografiche e di popolazione.

Oltre all'Emofilia propriamente detta, esistono altre sindromi emofiliche, sostenute dalla carenza degli altri fattori della coagulazione. Esse sono:

- il **Morbo di von Willebrand** = deficit del fattore di von Willebrand, deputato a stabilizzare il fattore VIII Coagulante nel circolo sanguigno;
- la **Afibrinogenemia**;
- i **deficit di fattore V, VII, X, XI, XIII**, di solito sintomatici nelle forme eterozigoti.

Le mutazioni del gene F8 (Emofilia A) e F9 (Emofilia B) possono indurre la totale assenza di sintesi della proteina funzionalmente attiva, determinando livelli plasmatici di attività coagulante del fattore VIII (F VIII) o del fattore IX (F IX) fino a valori <1%. In questi casi l'emofilia viene definita **grave** e il paziente manifesta emorragie specie intra-articolari e muscolari, spesso spontanee.

I pazienti con livelli di F VIII e F IX fra 1-5% e 5-40% sono definiti rispettivamente **moderati** e **lievi** e gli episodi emorragici sono meno frequenti e meno gravi.

I pazienti con emofilia grave presentano episodi emorragici spesso spontanei, già nella prima infanzia.

Oltre alle articolazioni, le emorragie possono manifestarsi, seppur più raramente, a carico del Sistema Nervoso Centrale, del collo, del faringe, del tratto gastro-enterico, dei tessuti molli, di qualsiasi altro organo o apparato, ponendo seriamente a rischio la vita del paziente.

Va tenuto presente che talora gli episodi emorragici possono simulare altre patologie (ad esempio l'ematoma del muscolo ileo-psoas può essere scambiato per addome acuto).

Inoltre processi patologici di varia natura potrebbero complicarsi in senso emorragico.

I traumi non devono mai essere sottostimati in questi pazienti, per l'aumentato rischio emorragico.

Le manovre invasive devono sempre essere eseguite dopo adeguata profilassi antiemorragica. Tra le manovre invasive non va compreso l'approntamento di una via venosa.

La terapia dell'emofilia è tipicamente sostitutiva. Si attua mediante concentrati del fattore carente, che viene somministrato a posologia ed intervalli diversificati a seconda della gravità della forma e dell'evento occorso. Oltre alla modalità "a domanda", volta a correggere un episodio emorragico in atto, i pazienti gravi seguono schemi di trattamento come profilassi temporanea o continuativa delle emorragie, per portare i valori residui del fattore carente pari a quelli propri dell'emofilia lieve.

Tale modalità di trattamento è di solito volta ad evitare, o almeno ridurre, l'esito in artropatia emofilica degli episodi recidivanti di emartro.

Alcuni pazienti (di solito i gravi) o i loro care giver (per es. i genitori in caso di bambini), vengono addestrati dal Centro di riferimento alla terapia domiciliare (ovvero al riconoscimento degli eventi emorragici, alla scelta della posologia del farmaco da infondere ed alla sua somministrazione) e dispongono di un quantitativo di farmaci utile a coprire il loro fabbisogno terapeutico, almeno in urgenza.

In Trentino la distribuzione dei farmaci è diretta, da parte del Centro Emofilia sito al Servizio di Immunoematologia e Trasfusione (S.I.T.) dell'Ospedale di Trento, che soddisfa il fabbisogno intra ed extraospedaliero a valenza provinciale.

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 12 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

L'EMORRAGIA NEL PAZIENTE EMOFILICO

La sintomatologia riferita dal paziente non deve mai essere sottovalutata e l'origine emorragica deve essere sempre sospettata. Nell'intervista telefonica vanno ricercati accuratamente gli eventi occorsi nei giorni precedenti: l'emofilico propriamente detto, specie se lieve, può tipicamente iniziare a sanguinare tardivamente (4-6 giorni dopo l'evento) quando cioè dovrebbe formarsi il coagulo stabile in un paziente con normali livelli dei fattori della coagulazione. Qualunque affezione o malattia con componente infiammatoria o febbrile aumenta il rischio di emorragia nel paziente emofilico.

Il paziente emofilico può presentarsi all'attenzione della COP più frequentemente per i seguenti tipi di emorragia: emorragie **spontanee specie intrarticolari ed muscolari, ematuria, emorragia traumatica, emorragia post-chirurgica** (inclusa la chirurgia minore).

Le emorragie intrarticolari e quelle muscolari sono le più frequenti negli emofilici. Un'attenzione particolare merita l'emorragia dello psoas che, analogamente ad emorragie retro peritoneali, può simulare un addome acuto. Come per tutte le emorragie muscolari gravi, tale forma può causare compressioni secondarie dei nervi (n. femorale e n. sciatico, n. tibiale, n. mediano, ecc.) con sintomatologia variabile secondo il nervo coinvolto.

L'ematuria è frequente nell'emofilico, spesso sine causa e talvolta a remissione spontanea. In genere si hanno perdite di sangue clinicamente poco rilevanti. Non vanno utilizzati in questo caso gli antifibrinolitici per il rischio di formazione di coaguli nelle vie urinarie, responsabili della produzione di una sintomatologia simile alla classica colica renale.

I traumi e gli interventi chirurgici (anche quelli considerati minori in un paziente con normale competenza emostatica) e le ferite aperte, anche di apparente lieve entità, possono causare emorragie importanti in tutti i tessuti ed organi.

Sono a rischio per la vita le emorragie degli organi interni (spesso emorragie occulte) che si verificano a livello cerebrale, midollare, gastrointestinale, retroperitoneale, intraddominale, intratoracico.

Le emorragie della mucosa presentano un problema minore finché sono visibilmente controllabili. Possono risultare pericolose le emorragie della lingua, del pavimento orale e del tratto oro-faringeo, perché possono ostacolare la respirazione.

Anche i più piccoli interventi chirurgici e diagnostici invasivi devono essere effettuati solo dopo profilassi antiemorragica mediante la terapia sostitutiva.

POSSIBILITA' TERAPEUTICHE NEL PAZIENTE EMOFILICO

La terapia di scelta dell'emofilia è tipicamente sostitutiva. Si attua mediante concentrati del fattore carente, che viene somministrato a posologia ed intervalli diversificati a seconda della gravità della forma e dell'evento occorso.

In Trentino la distribuzione dei farmaci è diretta, da parte del Centro Emofilia sito al Servizio di Immunoematologia e Trasfusione (S.I.T.) dell'Ospedale di Trento, che soddisfa il fabbisogno intra ed extraospedaliero a valenza provinciale.

In genere sono da evitare i farmaci che aggiungono rischio emorragico per l'effetto antiaggregante piastrinico come i salicilati e i FANS e le iniezioni intramuscolari.

Di seguito un breve elenco delle opzioni terapeutiche possibili:

1. terapia sostitutiva;
2. terapia del dolore;
3. terapia di supporto;
4. altre terapie antiemorragiche;
5. terapia in casi particolari.

1. Terapia sostitutiva

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 13 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

Per i pazienti emofilici sostituzione significa somministrazione del concentrato ricombinante del fattore carente mediante infusione endovenosa in bolo della durata di 3-5 minuti.

La terapia sostitutiva **deve essere iniziata al più presto**, non appena si manifestano i primi sintomi di un'emorragia, prima della comparsa di segni obiettivi (shock). Va effettuata inoltre **precocemente in quelle situazioni a rischio emorragico elevato come i traumi o il sanguinamento dopo intervento chirurgico anche minore**. L'emofilico conosce bene la sua malattia e spesso la sintomatologia dell'emorragia precede la comparsa di segni obiettivabili.

In caso di emofilia nota valgono le regole seguenti :

- **la terapia sostitutiva è molto più importante di qualsiasi altro intervento diagnostico e deve essere assolutamente eseguita appena possibile, prima di ogni indagine diagnostica;**
- **qualsiasi quadro clinico non chiaro deve essere considerato un'emorragia e trattato come tale finché non si dimostri il contrario.**

In caso di traumi o emorragie rischiose per la vita, **il fattore carente deve essere portato al 100% e la posologia di concentrato da infondere è ≥ 50 UI / Kg di peso corporeo. Va comunque sempre consultato lo specialista del Centro Emofilia.**

2. Terapia del dolore

Le emorragie intraarticolari e muscolari dell'emofilia sono estremamente dolorose. La **terapia sostitutiva**, per l'effetto antiemorragico, rappresenta di fatto il miglior analgesico. **Gli analgesici non sono mai un'alternativa alla terapia sostitutiva, ma ne rappresentano un complemento.** In generale si utilizzano il paracetamolo, da solo o in associazione a codeina, nel dolore lieve ed il tramadolo o gli oppiacei nel dolore forte.

L'acido acetilsalicilico (ASA) e gli antiinfiammatori non steroidei (FANS) sono controindicati per l'effetto antiaggregante piastrinico.

3. Terapia di supporto

L'**immobilizzazione** in posizione funzionale ottimale (posizione nella quale il paziente non accusa dolore) e le **applicazioni di ghiaccio** sono d'aiuto nelle emorragie intrarticolari e/o intramuscolari. La **compressione** locale ed il tamponamento anteriore e/o posteriore nell'epistassi sono utili nell'attesa della terapia sostitutiva.

4. Altre terapie antiemorragiche

In casi selezionati, concordati con il medico del Centro Emofilia, possono essere adjuvanti la terapia sostitutiva **farmaci emostatici**, quali gli **antifibrinolitici** (l'acido tranexamico è l'unico disponibile in Italia). **Gli antifibrinolitici sono controindicati nell'ematuria per il rischio di formazione di coaguli nelle vie urinarie, responsabili della produzione di una sintomatologia simile alla classica colica renale.**

5. Terapia in casi particolari

Il alcuni casi l'emofilia si associa alla presenza di anticorpi rivolti verso il fattore carente. Lo sviluppo di anticorpi antifattore VIII può essere talora anche autoimmune, dando origine ad una forma acquisita di emofilia ed è causa di una forma gravissima di diatesi emorragica. La terapia sostitutiva dell'emofilia in

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	<i>Azienda Provinciale Servizi Sanitari</i> Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 14 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

presenza di anticorpi antifattore VIII (raramente IX) deve essere affidata allo specialista esperto del centro di riferimento, che nella nostra realtà Provinciale è il **Medico del Servizio di Immunoematologia e Trasfusione dell'Ospedale S. Chiara di Trento, reperibile h 24 attraverso il centralino dell'Ospedale.** In questi casi infatti l'approccio terapeutico sostitutivo deve essere diversificato con fattori bypassanti o con alte dosi di concentrato di fattore carente, rispettivamente in caso di alto titolo o basso titolo dell'inibitore.

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 15 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

ALLEGATO N. 3 – FARMACI IMPIEGATI NEL TRATTAMENTO DELL'EMOFILIA.

Nelle tabelle successive sono riportati i farmaci antiemofilici registrati in Italia, con rispettivi nomi commerciali e confezioni.

Tabella1. Concentrati di Fattore VIII Ricombinanti, registrati in Italia.

Prodotto	Confezione
Advate	<ul style="list-style-type: none"> - 250 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 5 ml - 500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 5 ml - 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 5 ml - 1500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 5 ml - 2000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 5 ml - 3000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 5 ml
ReFacto AF	<ul style="list-style-type: none"> - 250 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 siringa preriempita 4 ml - 500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 siringa preriempita 4 ml - 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 siringa preriempita 4 ml - 2000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 siringa preriempita 4 ml
Kogenate Bayer	<ul style="list-style-type: none"> - 250 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 siringa preriempita 2.5 ml + set per infusione - 500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 siringa preriempita 2.5 ml + set infusione - 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 siringa preriempita 2.5 ml + set infusione - 2000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 siringa preriempita 5 ml + set infusione
Helixate NetGen	<ul style="list-style-type: none"> - 250 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no + set infusione - 500 UI polvere e solvente per soluzione

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 16 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

	iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no + set infusione – 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no + set infusione – 2000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no + set infusione
--	---

Tabella 2. Concentrati di Fattore VIII Plasmaderivati, registrati in Italia.

Prodotto	Confezione
Haemate P	– 500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 10 ml + set infusione – 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 15 ml + set infusione
Emoclot D.I.	– 500 UI/10 ml polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, + set infusione – 1000 UI/10 ml polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, + set infusione
Fandhi	– 500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 fiala + 1 siringa preriempita – 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 fiala + 1 siringa preriempita
Alphanate	– 250 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 5 ml + siringa – 500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 5 ml + siringa – 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 10 ml + siringa – 1500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 10 ml + siringa
Beriate P	– 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no + set infusione
Haemoclin	– 250 UI/5 ml polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 5 ml + sistema di trasferimento con filtro + ago a farfalla + siringa – 500 UI/10 ml polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 10 ml + sistema di trasferimento con filtro + ago a farfalla + siringa – 1000 UI/10 ml polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 10 ml + sistema di trasferimento con filtro + ago a farfalla + siringa

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	Azienda Provinciale Servizi Sanitari Provincia Autonoma di Trento Direzione Cura e Riabilitazione Trentino Emergenza 118 Ospedale S. Chiara Centro Emofilia Emergenza nei Pazienti Emofilici. Procedura per la Gestione Preospedaliera	Pagina 17 di 17
		Revisione 00
		Data: 30 giugno 2010

Tabella 3. Concentrati di Fattore IX Ricombinanti, registrati in Italia.

Prodotto	Confezione
Benefix	<ul style="list-style-type: none"> - 250 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 siringa preriempita 5 ml - 500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 siringa preriempita 5 ml - 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 siringa preriempita 5 ml - 2000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 siringa preriempita 5 ml

Tabella 4. Concentrati di Fattore IX Plasmaderivati, registrati in Italia.

Prodotto	Confezione
Aimafix D.I.	<ul style="list-style-type: none"> - 500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 10 ml + set infusione - 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 10 ml + set infusione
Immunine Sp	- 600 UI/5 ml polvere e solvente per soluzione iniettabile iv,
Alphanine	<ul style="list-style-type: none"> - 500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 10 ml + siringa - 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 10 ml + siringa - 1500 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 10 ml + siringa
Mononine	- 1000 UI polvere e solvente per soluzione iniettabile iv, 1 flac.no + 1 flac.no 10 ml

REDATTO Dott.ssa Barbara Scagnet Dott.ssa Gina Rossetti	VERIFICATO Dott. Alberto Zini Dott. Massimo Ripamonti	Data di approvazione <hr/> APPROVATO Dott. Luciano Flor
--	--	---